Lane Medical Library

Ein Fall von allgemeiner genuiner Amyloidose mit vorwiegender Beteiligung des Gefäßsystems.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität
München

vorgelegt von

Gertrud Dyckerhoff
aus Herten (Westfalen)

Druck der Buchdruckerei Eugen Göbel in Tübingen
1933.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153302_0066

Über die Genese und die chemische Konstitution des Amyloids ist man bis heute noch zu keinem Ergebnis gelangt. Es liegen viele Versuche vor, die Genese zu erklären, aber bisher entbehren alle Theorien des zwingenden Beweises. Alles weist darauf hin, daß es sich um eine Störung im Eiweißstoffwechsel handelt. Das Amyloid ist chemisch ein hochmolekularer Eiweißkörper. Bei all den Krankheiten, die zur Amyloidose führen, liegt eine Steigerung des Kernzerfalls vor (Czerny, Lubarsch), die zu einer Vermehrung der Eiweißkörper im Blut führt. Dieses abbaubedürftige Eiweiß, das im Blut kreist, kann, so nimmt man an, der Körper nicht mehr bewältigen, sodaß es sich in Form des Amyloids in der Gefäßwand und in dem Bindegewebe niederschlägt. In gleicher Richtung weisen Versuche von Kuczynski, Letterer und Domagh, denen es gelang durch Fütterung von Eiweiß (Kasein) und Serumeinspritzungen bei Tieren Amyloid zu erzeugen. Es ist nach Kuczynski ein Beweis dafür, daß die Ursache der Amyloidbildung in einem Übertritt von blutfremden abbaubedürftigen Eiweißstoffen in den Kreislaufen zu suchen ist. Wichmann glaubte, daß das Amyloid solche Organe befalle, die bereits physiologisch geschädigt seien. Bei allen Krankheiten, die zu Amyloid führen, herrsche Anaemie und Kachexie. Eine chronische Anaemie des Gewebes bedinge, daß das normaler Weise aus dem Blut zugeführte Eiweiß nicht mehr assimiliert werden könnte. Das Eiweiß bliebe in den Gewebslücken liegen und erleide hier die chemische Umwandlung in Amyloid. Der Sauerstoffmangel der Gewebe wäre also hier die Ursache für die amyloide Degeneration. Soyka nahm an, daß es sich bei der Amyloidose um eine besondere Form der senilen Involution handle. Er fand bei älteren Leuten oft Amyloid ohne nachweisbare Ursache für die Erkrankung. Krakow und Frank machten Bakterientoxine für die Amyloidose verantwortlich. Eine Ansicht, die heute verlassen ist. Schmiedebergs Untersuchungen über das Amyloid ergaben, daß es sich um einen Proteinkörper ähnlich dem Globulin des Blutes handelt, der mit Schwefelsäuren gepaart ist. Man vermutete nun, weil man das Amyloid nicht in der Blutbahn nachweisen konnte, andererseits die Beziehung zum Blut aus der Ablagerung in die Gefäßwand deutlich erhellte, daß das Amyloid in präformierter Form im Organismus kreise, und nachdem es durch die Gefäßwand getrieben sei, im Gewebe mit Schwefelsäuren zusammentreffe und dort das durch färberische Methoden faßbare Amyloid bilde. Schmidt nahm an, daß es sich um einen fermentativen Gerinnungsprozeß handle, der das Amyloid vom Solzustand in den Gelzustand überführe. Über die Herkunft des Ferments konnte er nur Vermutungen anstellen. Davidsohn glaubt, daß die Milz das

Ferment liefere, weil er nach Milzextirpation keine Amyloidose im Versuch erzielen konnte. Neuere Arbeiten über die Genese des Amyloids stammen von Leupold. Er stützt sich im wesentlichen auf die chemischen Untersuchungen Schmiedebergs. Zur Entstehung des Amyloids bedarf es nach seiner Anschauung des Zusammenwirkens folgender Faktoren. 1. Im Körper zirkuliert ein Eiweißkörper, der die chemischen Qualitäten des Amyloids bereits besitzt. Dieser Eiweißkörper regt das Blut zur Bildung von Abbaufermenten an. 2. Bei der Amyloidose sind die gepaarten Schwefelsäuren in den Organen vermehrt. 3. Der Körper hat nicht die Fähigkeit, die gepaarten Schwefelsäuren auszuscheiden. Im Blute sind keine Bedingungen zur Fällung des Amyloids gegeben. Erst die Säuerung des Gewebes durch Schwefelsäure veranlaßt die Fällung des Bluteiweißkörpers nach seinem Austritt aus der Gefäßwand. Von dem Gehalt der Organe an Schwefelsäure und deren Ausbreitung hängt die Amyloidose ab. In amyloiden Organen wurde öfter erhöhter Schwefelgehalt gefunden.

Letterer hat Bedenken gegen die Annahme eines Präamyloids geäußert. Er glaubt nicht, daß ein so hochmolekularer Eiweißkörper wie das Amyloid die Gefäßwand passieren könne. Auch die Annahme, daß ein kleineres Eiweißmolekül ein Präamyloid die Gefäßwand passiert, um in dem Gewebe zu dem großen Amyloidmolekül aufgebaut zu werden, hält er für unwahrscheinlich. Er nimmt, wie Leupold auch, an, daß das Amyloid in engstem Zusammenhang mit einer pathologischen Hyperproteinämie bzw. Hyperglobulinämie stehe, daß Globulin und Amyloid chemisch nahe Verwandte sind. Als Folge der Grundkrankheiten, die zur Amyloidose führen, wird von der Zelle durch erhöhte Zellreizung vermehrt Globulin abgegeben. Dieses Globulin gelangt nicht wie normaler Weise in die Blutbahn, sondern wird in dem Bindegewebe nach Austritt aus der Zelle niedergeschlagen. Die Bedingung dafür ist nach Letterer vielleicht eine Säuerung des Gewebes durch Schwefelsäure, vielleicht aber auch ein spezifischer colloidchemischer Zustand des Gewebes, der bei Amyloidose auftritt, den wir aber heute noch nicht näher erfassen können. Dem Bindegewebe kommt die Funktion der Konzentrationsregelung zu. Seine Säuerung würde die Ausfällung der weniger stabilen Globuline bewirken und schließlich ihre chemische Umwandlung in Amyloid bedingen. Es würden also immer zwei Bedingungen von Wichtigkeit sein: 1. Die Hyperglobulinämie, 2. eine abnorme Stoffwechsellage. Erst wenn die Schutzmaßnahmen des Körpers zur Regulierung der physiologischen H.OH. Jonenkonzentration durchbrochen sind, würde sich Amyloid bilden. Da aber der Körper gute Abwehrmaßnahmen gegen Konzentrationsverschiebungen besitzt, und es nur selten zu dieser Anomalie kommt, erklärt sich vielleicht das seltene Vorkommen des Amyloids unter sonst gleichen Bedingungen. Wichtig ist, daß Letterer nicht direkten Zerfall von Körpereiweiß als Grundlage für die Amyloidentstehung verantwortlich macht, sondern die Hyperglobulinämie durch erhöhte Zellreizung. Trotz großer Bemühung sind noch viele Probleme in der Amyloidforschung ungelöst. Lubarsch vermutet, daß es sich bei dem Amyloid vielleicht gar nicht um einen einheitlichen Stoff handle. Es steht nur fest, daß eine Störung im

endogenen Eiweißstoffwechsel vorliegt, daß die Amyloidose also im weiten Sinne eine Stoffwechselanomalie darstellt.

Die Bedeutung der Stoffwechselstörung für die Genese des Amyloids scheint in den -Fällen, bei denen sich eine auslösende Ursache nicht ermitteln läßt, in den Vordergrund zu rücken. Vielleicht schafft sie weitgehend die Disposition zu der Erkrankung, sodaß selbst geringfügige Anlässe, die gewöhnlich nicht als Grundkrankheiten des Amyloids gelten, die Amyloidose manifest machen können. Diese Fälle sind nach wie vor am wenigsten faßbar und verdienen deshalb besondere Beachtung.

Es ist schon lange bekannt, daß im Anschluß an gewisse Krankheiten sich eine Amyloidose entwickeln kann. Vor allem sind es Lungen- und Knochentuberkulose, maligne Tumoren, chronische Knocheneiterungen und Lues. Daneben scheinen andere Krankheiten gelegentlich Amyloidose hervorrufen zu können: Malaria, Lymphogranulomatose, Hypernephrom, Aktinomycose, Leukämien, Purpura, Variola, chronische Ekzeme, Nephritis, chronische Darmkrankheiten und langdauernde pyogene Infektion. Nach dem Kriege fiel Mayer und Wolf auf Grund großer Statistiken das Anwachsen der Amyloidose auf. Sie glaubten, daß der Kriegsernährung eine ursächliche Rolle bei der Entstehung des Amyloids zuzuschreiben sei. Die Änderung des Stoffwechsels mit gesteigertem Eiweißverbrauch und gleichzeitig gestörtem Schwefelstoffwechsel sollte Amyloid hervorrufen können. Ebenso vermutet man, daß die heute vielfach geübte unspezifische Proteinkörpertherapie und Röntgenbestrahlung unter gegebenen Bedingungen die Bildung des Amyloids begünstigen könne (Letterer).

Das Amyloid tritt in sehr verschiedenen Formen auf. Meistens sind die parenchymatösen Organe des Bauches erkrankt und daneben mehr oder weniger andere Organe. Bei der Beziehung zwischen Amyloidablagerung und Blutgefäßbindegewebsapparat ist es selbstverständlich, daß Amyloid in allen Organen gefunden werden kann. Neben solchen Fällen von sog. allgemeiner Amyloidose finden sich Fälle, wo das Amyloid lokal angehäuft ist. Meistens sind die anderen Organe dann nicht erkrankt oder nur wenig. Den Fällen allgemeiner oder lokaler Amyloidose mit bekannter Ursache stehen eine Anzahl Fälle gegenüber, bei denen sich in der klinischen Anamnese keine der gewohnten Grundkrankheiten für das Amyloid erheben läßt und auch bei der Sektion die Ätiologie der Amyloidentstehung nicht aufgedeckt werden kann. Man spricht dann von sog. idiopathischen oder genuinen Amyloidosen. In der Literatur sind eine Reihe solcher Fälle beschrieben worden, auch große Statistiken berichten immer wieder über eine kleine Zahl von Amyloidosefällen, die hinsichtlich ihrer Genese ungeklärt sind.

Soyka hat im Jahre 1876 eine Statistik über 104 Amyloidosefälle veröffentlicht, von denen in 17 Fällen keines der gewöhnlichen ätiologischen Momente zu erheben war. Birch-Hirschfeld (1896) fand unter 262 Fällen 10 Fälle unklarer Ätiologie und Hjelman (1890) hat unter 100 Fällen 4 unklare gehabt. Frank fand unter 61 Fällen allgemeiner Amyloidose 11 Fälle ohne nachweis-

bare Grundkrankheit. Es sollen in dieser Arbeit nur die Fälle genuiner Amyloidose Beachtung finden, wo sich ein generalisiertes Amyloid fand oder sich bei ausgedehnter Amyloidose noch eine Anhäufung des Amyloids in einem der befallenen Organe fand. Soyka berichtet aus dem Jahre 1875 über einen solchen Fall. Ein 17jähriges Mädchen bot keine ausgeprägten Krankheitssymptome während des Lebens. Sie hatte eine Anämie, Magenbeschwerden und Erbrechen. Bei der Sektion fand sich eine schwere Amyloidose der Milz und Nieren.

Im Jahre 1896 beschreibt Wild einen weiteren Fall: Eine 56jährige Frau litt an Lungenemphysem und Herzschwäche. Sie starb an einem Erysipel des Unterschenkels. Bei der Sektion zeigten die Organe feste Konsistenz, das Herz war durchsetzt von disseminierten weißlichen Knötchen. Die histologische Untersuchung ergab ein ausgedehntes Amyloid des Herzens, der Arteria pulmonalis der Lunge, der Bronchien, des Darms, des Peritoneums, der Blase und Zunge. Frei waren Milz, Leber und Nieren. Es lag kein Herzfehler vor. Die Störung der Funktion war durch die starke Amyloidinfiltration des Herzens bedingt.

Große Ähnlichkeit mit dem Fall von Wild haben die 7 Fälle genuiner Amyloidose von Beneke und Böning. Bei allen diesen Kranken handelte es sich um ältere Menschen mit chronischen Bronchialkatarrhen, aber nicht mit den gewöhnlichen, das Amyloid bedingenden Grundkrankheiten. Der histologische Befund ergab in allen Fällen ein auffallend stark amyloid erkranktes Herz, Befallensein von Endo- und Pericard, sowie der großen Venen, der Lungenarterien und der Lunge selbst. In schweren Fällen waren die Organarterien der Milz, Leber und Nieren auch amyloid entartet. Die quergestreifte Muskulatur, das Fettgewebe, die Speicheldrüse waren ebenfalls erkrankt. Wegen der eigenartigen Lokalisation in Herz und Lunge glaubten die Verfasser, daß es sich um eine Stoffwechselstörung sui generis handle, die zum CO_2-Gehalt des Blutes in Beziehung stehe. Die Ätiologie der 7 Fälle ist völlig unklar.

2 Fälle von Amyloiderkrankung ohne Grundkrankheit beschreibt Hecht. Es handelte sich in beiden Fällen um eine starke diffuse Amyloidose des Herzens, wogegen das Amyloid anderer Organe zurücktrat. Die Anamnese des 1. Falls ergibt nichts bemerkenswertes. Die Sektion ergab diffuses Amyloid des Herzens, mäßiges Befallensein von Milz, Leber, Nieren, Schilddrüse und Nebennieren. Ähnlichen Befund ergab der 2. Fall. Es fand sich histologisch Amyloid des Herzens und ein hochgradiges Amyloid des Magens. Milz, Leber und Nieren waren nur gering betroffen. In beiden Fällen ist die Ätiologie unbekannt.

In einem von Edens beschriebenen Fall handelt es sich um eine allgemeine Amyloidose der parenchymatösen Organe, Leber, Milz und Nieren, des Magens und des Darmes. Es fand sich außerdem ein amyloider Rippentumor. Dieser Tumor entstand aus völlig unbekannter Ursache. Die Patientin starb an Herzinsuffizienz. Anamnestisch ist bedeutungsvoll, daß bei der Patientin eine Nephritis bestand, eine Krankheit, die heute als Ursache für Amyloid gilt. Edens selbst bringt die Amyloidose aber nicht in Zusammenhang mit der Nephritis, hält seinen Fall ebenfalls für idiopathisch.

Einen eigenartigen Fall genuiner Amyloidose, sowohl was die Lokalisation als den klinischen Verlauf anbetrifft, hat Steinhaus beschrieben. Ein völlig gesunder 40jähriger Mann erkrankt plötzlich an einer Darmblutung. Darnach wiederholte Blutungen des Magens und Darmes und der Nasenschleimhaut. Es entwickelt sich eine hochgradige Anämie. Der Patient leidet an Atemnot, es treten Herzinsuffizienzerscheinungen auf. Der Kräfteverfall tritt innerhalb von 6 Monaten ein bis zur völligen Kachexie. Der Patient stirbt im Anschluß an eine große Blutung. Klinisch glaubte man an einen malignen Tumor des Magens. Als Ursache dieser schweren Krankheitserscheinungen stellte man bei der Sektion ein hochgradiges Amyloid des Herzens, des Magens- und Darmtraktes fest. Leber, Milz und Nieren waren verschont. Für die Herzinsuffizienz ist das Amyloid verantwortlich zu machen, da das Herz durch die Infiltration bedeutend

vergrößert war. Im Magen und Darm fand sich keine direkte Quelle für die Blutung und man muß annehmen, daß die amyloidentarteten Gefäße Quelle der Blutung waren.

Ähnliche Lokalisationen des Amyloids fand Wehrsig bei einer 66jährigen Frau. Herz und Magen waren stark erkrankt, Leber, Milz und Nieren blieben auch hier verschont. Die Anamnese der Patientin ergibt nichts besonders, was für die Amyloidose verantwortlich gemacht werden könnte. Wehrsig weist darauf hin, daß die Frau während des Steckrübenwinters 1917 sehr schnell 40 Pfund abnahm ohne Organkrankheit. Er hält Zusammenhänge zwischen der Kriegsernährung und Amyloidgenese für möglich.

2 Fälle idiopathischer Amyloidose bei 17jährigen Mädchen veröffentlichten Eppinger und Fuchs. Im 1. Fall litt die Patientin länger an Müdigkeit und Ermattung. Sonst war sie gesund. Klinisch wurde ein harter Leber- und Milztumor gefühlt. Im Harn wurden Spuren von Albumen gefunden. Das Krankheitsbild konnte zu Lebzeiten nicht geklärt werden. Das Mädchen starb unter den Zeichen der Intoxikation. Die Sektion ergab eine schwere Amyloidose der Milz und Leber, weniger stark des Herzens und des Darms. In dem Fall von Fuchs handelte es sich um eine generalisierte Amyloidose in Milz, Nieren, Nebenniere, Lymphdrüsen, Herz und Chorioidea. Eine Ursache der Degeneration war nicht zu ermitteln.

Freundlich veröffentlicht einen weiteren Fall. Ein 68jähriger Mann erkrankt im Februar 1923 mit Kopf- und Brustschmerzen. Im weiteren Verlauf seiner Erkrankung traten Schmerzen im Leib auf. Im März trat Icterus auf, der Patient wurde kachektisch. Wassermannsche Reaktion negativ. Klinisch dachte man an einen malignen Tumor der Leber. Der Patient starb im August des gleichen Jahres. Bei der Sektion zeigte sich eine ausgedehnte Entartung des Herzens, der Milz und Nebenniere. Besonders befallen war die Leber. Zwischen völlig amyloid degenerierten Stellen fanden sich nur noch Inseln erhaltenen Gewebes. In den erhaltenen Partien zeigten die Gallenkapillaren Gallenthromben. Die größeren Gallengänge waren durchgängig. Im Glissonschen Gewebe reichlich Rundzelleninfiltrate. Der Patient hatte vor 9 Jahren eine Appendektomie durchgemacht. Es fanden sich weiterhin Residuen einer Endokarditis und ein adhäsive Pleuritis. Diese Befunde und auch die Rundzelleninfiltrate in der Leber glaubt der Verfasser nicht verantwortlich für eine solche schwere Amyloidose machen zu können. Der Icterus findet seine Erklärung vielleicht in der besonders schweren Entartung der Leber. Ein Stauungsicterus ist nicht anzunehmen, da die Gallenwege frei waren. So rechnet auch Freundlich seinen Fall zu denen genuiner Amyloidose.

Husten berichtet über einen Fall aus dem Jahre 1923. Die Patientin war eine 45jährige Frau, die 4 Jahre in klinischer Beobachtung stand. Bis 1918 immer gesund. Im Alter von 34 Jahren Uterusextirpation wegen blutender Myome. 1918 erkrankte sie an Leibschmerzen, die sich anfallsweise wiederholten. Ab und zu waren sie in der Gallenblasengegend lokalisierbar. Die klinische Untersuchung ergab eine große harte Leber, eine vergrößerte Milz, Eiweiß im Harn. Nach einem Unfall stieg das Eiweiß auf 12 %. Es bestand eine Polycythämie. Hb 110 %, Erythrocyten 7,6 Mill., dabei eine Verminderung des Serumalbumins. Wa.-R neg. 1922 trat Kachexie ein. Der Leib war geschwollen, besonders in Leber- und Milzgegend. Der linke Leberlappen war geschwulstartig vergrößert. Es traten Ödeme auf, die medikamentös (Digitalis) nicht zu beeinflussen waren. Die klinische Diagnose blieb unbestimmt. Die Patientin starb an Erysipel. Die Sektion ergab eine allgemeine Amyloidose, wobei Leber, Milz, Nebennieren und Nieren besonders stark in Mitleidenschaft gezogen waren. Im Darm Pankreas und Uterusstumpf waren nur die Gefäße von der Entartung getroffen. Auffällig war das stärkere Ergriffensein einzelner Teile in Leber, Niere und Milz (sog. Herdamyloid). Die Ödeme sind erklärlich durch die Einengung der Vena cava

inferior infolge des Herdamyloids und hypertrophischer Regenerationsprozesse in weniger stark befallenen Partien der Leber. Die Ätiologie dieses Falles ist nicht zu klären.

In den Acta medica scandinavica beschreiben Silver und Lindblom einen Fall allgemeiner Amyloidose. Ein 34jähriger Waldarbeiter fühlte sich seit einem Jahre matt und schwach. Er litt an Atemnot und bei geringer Anstrengung an Herzklopfen. Im Vordergrund standen Herzinsuffizienzsymptome. Das Herz war vergrößert, Leber groß und von auffallend fester Konsistenz. Milz nicht palpabel. Im Harn kein Albumen, Wa.-R. neg. sonst war klinisch nichts von Belang. Der Patient erlitt einen Herztod. Als er aus dem Bett aufstand, fiel er plötzlich tot um. Die Sektion ergab keinen Klappenfehler, das Herz war groß, der Muskelschwamm war steif infiltriert. Ähnlich fest waren Lunge, Milz, Nieren und Leber anzufühlen. Histologisch zeigte das Herz stecknadelgroße, amyloide Knötchen in Myo-, Endo- und Pericard, sämtliche Herzklappen enthielten Amyloid in scholliger Ablagerung. Leber, Milz, Nieren und Lunge waren ebenfalls schwer erkrankt. Anamnestisch und klinisch blieb die Genese unklar, auch pathologisch-anatomisch war kein Befund zu erheben, die Amyloidose zu klären.

Zu diesen Fällen gehören noch 3 von Lubarsch, bei denen sich ein systematisiertes und allgemeines Amyloid fand. In allen Fällen waren der Hauptsitz des Amyloids die muskelhaltigen Schichten der größeren Gefäße der Organe und die glatte und quergestreifte Muskulatur des Körpers. Gemeinsam war allen 3 Fällen das Fehlen der gewöhnlichen Grundkrankheiten.

Ein Mann von 54 Jahren hatte im Alter von 46 Jahren eine Verschüttung erlitten, die eine Lähmung verschiedener Muskelgruppen zurückließ. Die Muskulatur war unbeweglich und starr. Es traten Schluckbeschwerden, die durch einen Zungentumor bedingt waren, auf. Die Haut war hart. Klinische Diagnose war Myotonie, Sclerodermie und Zungenkrebs. Die Sektion ergab eine Amyloidose, die kein Organ verschont hatte, eine örtliche Anhäufung des Amyloids in der Zunge zeigte, die zu der Diagnose Zungenkrebs verleitete. Die Amyloidose war lokalisiert in den muskelhaltigen Teilen aller Organe. Die Muskulatur des Darmes, der Harnblase, der Prostata, der Gallenblase, des Herzens, der Luft- und Speiseröhre bevorzugt befallen. Die Rigidität der Muskeln, des Oberschenkels, des Rückens und Kehlkopfs war bedingt durch balkenförmiges Amyloid zwischen den Muskelfasern. In den parenchymatösen Organen des Bauches waren nur die großen Gefäße befallen. Dicht unter der Epidermis fanden sich in unregelmäßigen Abständen amyloide Knötchen und Stränge eingelagert, die zur Diagnose Sklerodermie Veranlassung gaben. Durch die Verschüttung, meint Lubarsch, könnten Nekrosen im Muskel entstanden sein und die vermehrten Eiweißkörper eine Amyloidose veranlaßt haben. (Versuche von Kuczynski und Letterer). Dies ist nur ein Versuch der Erklärung. Lubarsch hält ihn für ziemlich gewagt und nicht ausreichend.

Im 2. Fall handelt es sich um eine Frau, die an einer Purpura litt. Sie hatte Blutungen im Bereich des Mundes, der Nase und des Gesichtes. Früher eine Furunkulose. Bei der Sektion fand sich auch eine ausgedehnte Amyloidose, ebenso lokalisiert wie im vorigen Falle. Die muskulösen Organe, Uterus, Magen, Zunge und Herz waren stark erkrankt. Miterkrankt waren Leber, Lunge, Schilddrüse und Haut. Milz und Nieren frei. Hier wie im 1. Falle war das Amyloid knötchenförmig abgelagert.

Im 3. Falle handelt es sich um einen älteren Mann, der mit Bluterbrechen erkrankte. Er verlor an Gewicht, das Erbrechen wurde stärker, es lag Verdacht auf einen malignen Tumor des Pylorus vor. Bei der Operation stellte man ein kleines Magengeschwür fest, fand aber nirgends krebsige Infiltration. Auffallend waren bei der Operation dicke, im ganzen Peritoneum verstreut liegende Lymphknotenpakete. Nach der Operation stirbt der Patient. Man findet bei der Sektion

eine Amyloidose der gesamten Organe des Körpers mit Bevorzugung der lymphatischen Apparate. Alle Lymphknoten sind vergrößert und zeigen weißlichen Glanz. Auch hier sind wieder die muskelhaltigen Teile der Organe besonders befallen. Der Fall zeigt also die Besonderheit, daß sich das Amyloid vorwiegend in 2 Systemen des Körpers anlagerte: in glatter und quergestreifter Muskulatur und im lymphatischen System.

Schließlich wäre noch der Fall aus dem amerikanischen Journal für Pathologie zu erwähnen. Auch hier fand sich eine generalisierte Amyloidose des Muskelsystems. In Muskeln der Lende, des Rumpfes, der Zunge, des Magens und Darms, der Blase, des Uterus und Zwergfelles fand sich Amyloid, ohne daß eine Beziehung zum Gefäßsystem sich nachweisen ließ. Der Verfasser glaubt, daß es sich um eine allgemeine Dysfunktion der Fibroblasten handle, eine der gewöhnlichen Grundkrankheiten bestand nicht. Die Beschwerden, die in der Anamnese angegeben werden, hängen schon mit dem Amyloid zusammen. Es wurde über Steifheit der Muskeln und Schwerbeweglichkeit der Zunge geklagt. In den parenchymatösen Organen, Nebennieren, Leber, Nieren und Milz sind nur die Gefäße amyloid erkrankt.

Diesen Fällen aus der Literatur von genuiner, generalisierter Amyloidose möchten wir einen weiteren hinzufügen.

Die Krankengeschichte, der wir Anamnese, klinischen Befund und Verlauf entnehmen, wurde in liebenswürdiger Weise von der 2. Medizinischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses links der Isar zur Verfügung gestellt. Wir möchten nicht versäumen, auch an dieser Stelle unserem geziemenden Dank Ausdruck zu verleihen.

Der 39jährige Kürschnermeister wird wegen einer seit einem Jahr bestehenden Nierenerkrankung und wegen Herzbeschwerden in die Klinik eingewiesen. Seit derselben Zeit besteht Neigung zu profusen blutigen Durchfällen und Darmkrämpfen. Aus der Anamnese des Patienten ist zu entnehmen, daß er im Jahre 1912, 20jährig an einer Diphtherie erkrankte. Danach keine Herzbeschwerden. Er diente beim Militär, wurde 1913 zur Infanterie und später zur Kavallerie ausgehoben. In diesem Jahre wieder eine Diphtherie. 1914 wurde er für felddienstfähig erklärt, 1915 kam er an die Front. Im gleichen Jahre wurde er verschüttet und zog sich eine CO-Vergiftung zu. Er lag bis Ende des Jahres im Lazarett, fühlte sich immer matt und elend, klagte über unbestimmte Herzbeschwerden. Vorübergehend hatte er Anfälle von Bewußtlosigkeit, die sich aber in den folgenden Jahren völlig verloren. Beschwerden an den Atmungsorganen hatte er nicht. Die Herzbeschwerden besserten sich, sodaß er mit 30 % Kriegsrente entlassen wurde und später mit 20 % abgefunden werden konnte.

1916 machte er eine doppelseitige Leistenbruchoperation durch, die glatt verlief.

1918 Aufnahme in eine Lebensversicherung.

1925 lag er 4 Wochen wegen unbestimmter Magenbeschwerden in einer Privatklinik. Er hatte Sodbrennen und nächtliches Hungergefühl. Der Verdacht auf ein Ulcus des Magens fand keine Bestätigung. Seine Beschwerden besserten sich und es traten nur noch periodenweise Magenbeschwerden auf, wenn der Patient sich aufregte.

Seit dem Jahre 1929 bemerkte der Patient zunehmende Ermüdbarkeit und sinkende Arbeitskraft. Er mußte nachts im Gegensatz zu früher urinieren. Er weiß,

wie er selbst angibt, zu dieser Zeit noch nichts von einem Nierenleiden. Es bestanden keine Beschwerden beim Wasserlassen und keine Schmerzen in der Nierengegend. Er fühlt sich nur sehr matt, liegt wegen großer Schwäche faßt immer zu Bett, schwitzt sehr stark, sodaß er sein Hemd viermal im Tag wechseln muß.

Im Juli des Jahres 1930 wurde erstmalig Eiweiß im Harn festgestellt. Die Eiweißausscheidung ging bis zum September auf 0,8—2 pro mille zurück. Am Ende des Jahres stand er wieder nachmittags auf und arbeitete. Seine Beschwerden verstärkten sich aber bald neuerdings. Insbesondere machten ihm die Herzbeschwerden wieder zu schaffen. Bei geringer körperlicher Anstrengung bekam er Stechen in der Herzgegend und Atemnot. Deshalb unterzog er sich im Februar 1931 einer vertrauensärztlichen Untersuchung in Nürnberg zwecks Erhöhung seiner Rente wegen Verschlimmerung seines Kriegsleidens. Bei der Untersuchung in Nürnberg konnte am Herzen kein krankheitlicher Befund erhoben werden. Es bestand eine geringe Pulsbeschleunigung. Keine Geräusche am Herzen. Keine Erweiterung. Kein Dyspnoe. Keine Cyanose. Der Blutdruck war normal. Auch röntgenologisch war das Herz o. B. Die Beschwerden wurden als nervös bezeichnet. Dagegen wurde ein Nierenleiden festgestellt, das mit hochgradiger Eiweißausscheidung einherging. Es fand sich 9—11 pro mille Eiweiß, das bei Bettruhe auf 3 pro mille zurückging. Im Sediment fanden sich vereinzelte Zylinder und spärliche rote Blutkörperchen. Es bestand kein Fieber. Keine Herzhypertrophie. Ebenfalls keine Retinitis albuminurica. Beim Wasser- und Durstversuch erwiesen sich Wasserausscheidungsvermögen und Konzentrationsfähigkeit als normal. Besonders auffällig war eine beschleunigte Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit. Im Blut Wa.-R. neg. Es bestanden keine Ödeme. Im Magen normale Säurewerte. Im Stuhl kein Blut. Milz und Leber nicht palpabel. Auf diesen Befund hin werden die Rentenansprüche zurückgewiesen.

Einen Monat später, im März 1931 hatte der Patient eine Bronchitis. Er ging um diese Zeit nach Wörishofen, wo abermals eine chronische Eiweißausscheidung festgestellt wurde, eine Nierenentzündung aber ausgeschlossen werden konnte. Bei körperlicher Bewegung wurde 3 pro mille Albumen ausgeschieden, welches bei Hydrotherapie auf 2 pro mille zurückging.

In der Zeit vom März 1931 bis zur Aufnahme in die Klinik im Juli 1931 gibt der Patient an, daß er besonders an Magen- und Darmstörungen gelitten habe. Er hatte Durchfälle, Darmkrämpfe, blutige Stühle, er bemerkte, daß seine Beine anschwollen. Er hatte viel Durst, aber schlechten Appetit. In den letzten 14 Tagen hatte er Fieber und Nierenschmerzen. Auch fiel ihm auf, daß die Tagesharnmenge stark zurückging.

Eine venerische Infektion hat er nicht durchgemacht. Frau und Kind leben und sind gesund. Kein Bier und Nikotinabusus. Einer fieberhaften Erkrankung in der Zeit nach dem Kriege kann er sich nicht entsinnen.

Status bei Aufnahme in die Klinik am 20. Juli 1931.

Graziler Patient in schlechtem Ernährungs- und Allgemeinzustand, Ausgedehne Ödeme, die hauptsächlich in der unteren Körperhälfte lokalisiert sind. Auch die übrige Haut ist teigig verändert.

Kopf: Keine Klopf- und Druckempfindlichkeit. Nervenaustrittstellen o. B.

Augen: Fettpolster der Augenhöhlen geschwunden. Prompte Reaktion auf Licht und Konvergenz. Keine Augenmuskellähmung. Augenhintergrund o. B.

Mundhöhle: Gebiß sehr defekt. Zähne des Oberkiefers locker. Zunge trocken. Rachen gerötet.

Hals: Keine Struma.

Thorax: Flach, Lungengrenzen vorne 4. l.c.R., hinten 10. B.W.D. Klopfschall beiderseits gleichlaut, Atemgeräusch vesiculär. Keine Nebengeräusche.

Herz: Grenzen rechts 3 cm, links 11 cm von der Medianlinie. Töne rein.

Puls: Regelmäßig, etwas beschleunigt, zwischen 90 und 100 pro Minute.

R.R.: 85/70.

Abdomen: Aufgetrieben. Bauchdecken weich, ödematös, Druckschmerzhaftigkeit in beiden Leistengegenden. Rechts Narbe von einer Bruchoperation, links Bruch recidiv.

Leber: o. B.

Milz: Palpabel. Konsistenz nicht wesentlich vermehrt.

Kein Plätschern, kein Ascites.

Genitale: Hypoplastisch, ödematös.

Extremitäten: Abgesehen von Ödemen o. B.

Reflexe: o. B.

Verlauf.

Die Harnmenge war in den ersten Tagen gering. 420—700 cbcm durchschnittlich am Tage. Mit Harnstoff gelang es, eine gute Diurese zu erzielen, sodaß der Patient völlig entwässert wurde. Die gute Wasserausscheidung hielt auch an, als nach 14 Tagen der Harnstoff abgesetzt wurde.

Untersuchung des Harns: Eiweiß während des ganzen Klinikaufenthaltes stark positiv. Anfangs 3 %, später 0,1—1 %. Im Sediment dauernd Leukozyten. Rote Blutkörperchen. Fettig degenerierte Epithelien. Vereinzelte Epithelzylinder. Bence-Jones negativ. Die chemische Analyse des Harns ergab, daß das ausgeschiedene Eiweiß des Harns vorwiegend aus Albumin, zum geringeren Teil aus Globulin bestand. Die täglich ausgeschiedene Menge Eiweiß betrug durchschnittlich 8,5 g. Harnstoff mit 1,72 bis 7,30 g, Kochsalz mit 0,145 bis 0,892 g täglich sind stark vermindert (Kochsalzfreie Diät).

Spezifisches Gewicht — 1008 — ist niedrig. Bakteriologisch im Harn keine Tbc., Sterilität. Eine spätere Untersuchung des Harnes kurz vor dem Tode des Patienten ergab in der Kultur Staphylococcus aureus hämolyticus. Chemische Untersuchung des Blutes:

Harnsäure: 5,2 mgr.%

Na Cl: 550 mgr.%

Reststickstoff: 23 mgr.%
Creatin: 2 mgr.%
Cholesterin: 140 mgr.%

Somit ist auch aus dem Blutbefund eine Niereninsuffizienz nicht festzustellen. Häufig wässerige Stuhlgänge, sowie manchmal rein schleimige Blutstühle waren auf keine Weise therapeutisch zu beeinflussen. Die bakteriologische Untersuchung des Stuhls auf Typhus, Paratyphus und Ruhr war negativ. Abgesehen von einer Leukocytose mit mäßiger Linksverschiebung, sowie einer leichten 8tägigen Temperatursteigerung zu Beginn der Krankenhausbeobachtung bestand kein Anhalt für irgend welche entzündlichen Prozesse. Die mittlere Blutsenkung nach Westergren: 75 mm.

Blutbild.

Leukozyten: 17600 (84 % polynucleaere Leukozyten, 9 % Lymphozyten).
Erytrozyten: 4 Mill.
Hb: 87 %.
Färbe-Index: 1,06.

Die Röntgenuntersuchung ergab keine nachweisbaren Veränderungen an der Lunge. Skoliose der Wirbelsäule, Herz und Gefäßband o. B. Brustwirbelsäule frei von krankhaften Veränderungen.

Das Gewicht des Patienten sank in der Zeit vom 20. Juni bis 5. September 1931 von 62,6 kg auf 45 kg. Der Blutdruck anfangs 95/70, ging auf 70/40 zurück. Unter zunehmender Kachexie starb der Patient am 11. September 1931.

Bei dem äußerst reduzierten Allgemeinzustand, bei den schweren Darmstörungen, für die sich keine rechte Ursache finden ließ und bei der schweren Schädigung der Nieren mit hochgradiger Eiweißausscheidung ohne nachweisbare Niereninsuffizienz war die Frage zu erwägen, ob nicht bei dem Patienten eine Amyloidose mit besonderer Schädigung der Nieren vorläge. Freilich wäre bei dieser Annahme die Ätiologie des Amyloids, da auch die Anamnese in dieser Richtung völlig versagte, ganz unklar. Die wichtige Kongo-Rot-Probe konnte aus äußeren Gründen nicht vorgenommen werden. So blieb die Diagnose in der Schwebe.

Sektion.

Am 13. 9. 31 wurde die Sektion vorgenommen und dabei folgender Befund erhoben.

1,60 m große männliche Leiche in schlechtem Ernährungszustand (Körpergewicht 45 kg). Totenstarre überall vorhanden, Totenflecken in den abhängigen Partien. Subkutanes Fettpolster stark reduziert. An der Bauchhaut zeigt sich kleienförmige Abschuppung.

Bei Eröffnung der Bauchhöhle findet sich in derselben etwa ½ l trüber Flüssigkeit (mikroskopisch enthält sie viele Leukozyten), das fettreiche große Netz bedeckt die ganzen Baucheingeweide. Das große Netz ist in der Inguinalgegend beiderseits mit der vorderen Bauchwand verwachsen. 2 cm oberhalb des linken

Lig. inguinale findet sich über dessen medialer Hälfte eine etwa kirschgroße 5 cm tiefe Hernie.

Die Leber überragt in der Mamillarlinie den Rippenbogen nicht und steht in der Mittellinie zwischen Schwertfortsatz und Nabel. Die Dünndarmschlingen sind mit einer glänzenden Serosa überzogen. Die Appendix liegt dem Coecum an und ist mit ihm verwachsen. Eine frische entzündliche Reaktion ist an ihr nicht zu erkennen, sie enthält einen gelblichen, körnigen Inhalt.

Im Herzbeutel finden sich einige ccm einer trüben Flüssigkeit. Es ist nirgends verwachsen. Das Herz enthält in allen Höhlen zahlreiche Speckgerinnsel. Seine Größe entspricht der Leichenfaust. Die Muskulatur der Ventrikel ist gehörig kräftig entwickelt. Auf dem Schnitt erscheint sie graurot gefärbt und etwas trübe. Keine Schwielen. Sämtliche Klappen sind zart und zeigen keine Auflagerungen. Der Anfangsteil der Aorta ist glatt und mit spiegelnder Intima ausgekleidet. Die Intima der Kranzgefäße zeigt gelblich-weiße beetartige Einlagerungen. Der Aortenbogen läßt gleichartige Intimaeinlagerungen erkennen.

Die Lungenoberfläche ist überall glatt glänzend. Auf der Schnittfläche zeigt die Lunge überall Luftgehalt. Sie ist besonders in ihren unteren Partien saftreich.

Luftröhren und Kehlkopfschleimhaut sind glatt und blaß, ebenso die Schleimhaut der großen Bronchien.

Tonsillen o. B. Zungenfollikel gehörig entwickelt. Ösophagusschleimhaut glatt.

Die Milz ist groß und auffallend hart. Sie wiegt 235 g. Sie ist von einer glatten Kapsel umgeben. Ihre ganze Schnittfläche zeigt einen dunkelroten speckigen Glanz. Follikel sind nur an einzelnen Stellen zu erkennen, wo sie als kleine hellgraue blasige Knötchen aus dem umgebenden Gewebe hervorspringen.

Die Magenschleimhaut ist blaß und glatt, läßt aber zahlreiche blutig gefärbte Stellen erkennen. Ebenso sieht die Schleimhaut des Dünn- und Dickdarms aus. Makroskopisch ist an Magen- und Darmwand sonst nichts krankhaftes zu bemerken. Das Pankreas ist klein, sehr hart, von weißer Farbe. Es zeigt auf der Schnittfläche deutliche Läppchenzeichnung.

Die Leber ist nicht vergrößert, derb: im Bereiche des rechten Leberlappens ist die Leberoberfläche kleinhöckerig, im übrigen glatt und glänzend. Auf der Schnittfläche grobe Läppchenzeichnung. Das Bindegewebe erscheint etwas vermehrt. Auf dem Schnitt sind die Leberläppchen in ihrer Peripherie gelblich verfärbt und lassen ein rotes Zentrum erkennen. Gallenwege sind durchgängig. Gallenblase enthält grüne zähflüssige Galle. Gallenblasenschleimhaut o. B.

Die Nieren liegen in fettreicher Kapsel. Die bindegewebliche Kapsel läßt sich leicht abziehen. Sie sind groß und von weißer Farbe. An ihrer Oberfläche finden sich mehrere eingesunkene unregelmäßig begrenzte Partien von roter Farbe. Auf dem Schnitte sind Mark und Rinde deutlich abzugrenzen. Vor allem das Mark und die Markstrahlen haben gelblichweiße Farbe. Die Nierenkelche heben sich dunkelrot ab. In den rindenwärts gelegenen Partien finden sich auch hier gelblichweiße Strahlen in den Pyramiden. In der Schleimhaut des Nierenbeckens und der Ureteren findet sich geringe Gefäßinjektion. Beide Ureteren

sind durchgängig. Die Blase zeigt geringe Balkenzeichnung. Ihre Schleimhaut ist glatt und blaß.

Rektalschleimhaut dunkelrot gefärbt mit einzelnen Blutpunkten. Geringe Hämorrhoidalknoten.

Prostata nicht vergrößert, frei von Einlagerungen.

Samenblasen enthalten eine bräunliche Flüssigkeit. Ihre Wandung ist auffallend stark. Testis o. B.

Bauchaorta ist glatt und zart. Schenkelvenen enthalten flüssiges Blut.

Die Nebennieren sind groß, hart, glatt und weißlich verfärbt. Auf dem Schnitt hat die weiß verfärbte Rinde einen glasigen Glanz. Gegen das dunkle bräunliche und makroskopisch wenig veränderte Mark ist sie deutlich abgegrenzt.

Die Wirbelkörper der Brustwirbelsäule haben normales Aussehen.

Anatomische Diagnose.

Hochgradige Paremchymschädigung beider Nieren, Verfettung, Amyloidose. Diffuse Amyloidose der Milz und beider Nebennieren. Paremchymschädigung der Leber, Amyloidose des Pankreas. Starke Injektion der Schleimhaut in verschiedenen Partien des Dünn- und Dickdarms Hypostase der Lungen. Geringe Atheromatose der Aorta. Eitriges Exsudat in der Bauchhöhle.

Histologischer Befund.

Milz: Die histologische Untersuchung der Milz läßt schon im H.E.-Präparat erkennen, daß das Organ von der Amyloidose stark befallen ist. An Stelle einzelner Follikel liegen homogene sich rosa darstellende Massen, die durch ihre große Kernarmut ausgezeichnet sind. Sie haben das lymphadenoide Gewebe verdrängt. Die Wandung der Zentralarterie ist mehr oder weniger hochgradig verdickt und gleichfalls von den rosa Massen infiltriert. Ist es zum völligen Verschluß der Gefäßlichtung gekommen, so ist von dem sonst erhaltenen Endothel nichts mehr zu erkennen. Sehr häufig ist die Follikelentartung nicht so hochgradig, dann zeigt sich um die entartete Zentral-Art. ein dunkler Saum erhaltenen lymphadenoiden Gewebes und erst die Follikelperipherie wird von den homogenen Massen eingenommen. Dabei ist vielfach auch in diesen peripheren Partien des Follikels die ursprüngliche reticuläre Struktur noch angedeutet und zwischen plumpem amyloiden Balkenwerk liegen kleine Streifchen oder Häufchen von Rundzellen.

Gegen die umgebende Pulpa setzen sich die Follikel nur unscharf ab. An ihren Rändern greift die rosa homogene Infiltration auf das Netzwerk der Pulpa über, so daß es verbreitert und plump erscheint. In der Umgebung der Follikel ist die Infiltration besonders stark. Die Pulpazellen sind an Zahl deutlich vermindert. Auch der Wand der Venensinus ist ein schmaler Saum homogener Substanz angelagert, ohne daß im allgemeinen das Endo-

thel zugrunde gegangen ist. Die Sinus sind weit und mit Blut gefüllt. Während die Follikel- und Pulpagefäße von der Veränderung schwer betroffen sind und teilweise verengertes bis verödetes Lumen zeigen, sind die trabekulären Gefäße wenig ergriffen. In dem Bindegewebe der Trabekel und Kapsel fehlen entsprechende Einlagerungen. Bei der Darstellung der Bindegewerbsfibrillen nach Hortega finden sich die Fibrillen der Follikel und der Pulpa erhalten und umhüllt von homogener Substanz. Diese homogenen Massen färben sich nach van Gieson in einem hellbraunen Ton und stellen sich im Methylviolett und Kongorot Präp. in der für Amyloid charakteristischen Weise dar.

So erkennt man im Methylviolett-Präp. die Wandung der Follikel- und Pulpaart, leuchtend rot gefärbt. Allenthalben finden sich Querschnitte durch Follikel, die von dem rot dargestellten Amyloid mehr oder weniger stark infiltriert sind, wobei das Amyloid teils mehr schollig abgelagert ist, teils mehr in der reticulären Anordnung des Gewebes sich findet. Entsprechend den Befunden im H.E.-Präp. finden sich in dem Reticulum der Pulpa und in den Wänden der Sinus überall Amyloidablagerungen, so daß die ganze Pulpa von einem feinen Netz einer roten, homogenen Substanz durchzogen erscheint. Die Anhäufung des Amyloids im Pulpareticulum an der Follikelgrenze wird auch hier deutlich. Die Trabekelarterien zeigen, wo sie längs getroffen sind, schollige amyloide Ablagerung, wobei große Strecken der Wand unbeteiligt sind. Sitz des Amyloids ist hier vor allem die Media. Trabekel und Kapsel sind frei von roten Ablagerungen. Im H.E.-Präp. sieht man ein braunes Pigment, das besonders um einzelne Gefäße in größeren Maßen angehäuft ist, aber auch da und dort in den Zellen des Reticulums liegt. Im Turnbull-Blau-Präp. stellt es sich als eisenhaltiger Farbstoff dar.

Mesenterial Lymphknoten: Auch der Lymphknoten zeigt Amyloid, und zwar sind hier vor allem die Gefäße und das trabekuläre Bindegewebe befallen. Hochgradige Entartung zeigen die kleinen Kapselart. und die kleinen Art, die die Sekundärfollikel umspinnen. Ihr Lumen ist oft ganz verschlossen. Die mittleren Gefäße der Trabekel zeigen rote Einlagerungen, welche die ganze Wand infiltrieren und bis zum Endothel reichen. Ähnlich wie in der Milz sind die großen Gefäße weniger betroffen. Neben scholligen Einlagerungen finden sich vom Amyloid verschonte Strecken. Zwischen den Bindegewebsfibrillen der Kapsel und Trabekel liegt streifenförmiges Amyloid. Das Bindegewebe erscheint verbreitert und plump. Das Retikulum der Lymphfollikel und Markstränge ist frei von Amyloid. Die Follikel sind klein, Keimzentren fehlen. Sie zeigen viel Pigment. Die Lymphgefäße sind frei.

Lymphknoten der Leberpforte: zeigt ganz ähnlichen Befund wie die Mesenteriallymphknoten, nur ist die Amyloidablagerung in Gefässen und Retikulum weniger ausgeprägt. Das Amyloid ist auch hier in kleinen Gefäßen der Kapsel und Trabekel lokalisiert. Größere Gefäße, insbes. die Venen, sind frei von Amyloid.

Leber: In der Leber ist die amyloide Veränderung fast ausschließlich an das Gefäßsystem gebunden. Die mittleren und kleinen art. Gefäße der Kapsel und des Glisson'schen Gewebes lassen amyloide Ablagerungen erkennen. Ihre Wände sind verdickt, ihre Lumina z. T. eingeengt. Auch hier ist das Endothel größtenteils erhalten und die Media der Hauptsitz des Amyloids. Größere Art. zeigen nur einzelne amyloide Schollen in der Media. Die Venen sind meist frei. Wenn sie befallen, ist ihre Veränderung nie so stark wie in den Arterien. Die intralobulären Kapillaren und Venae centrales sind völlig frei. Die intermediäre Zone der Läppchen ist nur an wenigen Stellen befallen. Die Zentralvenen und intralobulären Kapillaren sind weit, dadurch werden die Leberzellen auseinander gedrängt, so daß die Leberzellbälkchen verschmälert und die Struktur der Läppchen aufgelockert erscheint. In der Peripherie einzelner Läppchen liegen verfettete, kugelige Parenchymzellen, deren Kern platt an die Wand gedrückt ist. Hier und da sieht man solche kugeligen Zellen, die nicht verfettet sind, sondern mit einem sich im H.E.-Präp. grünlich färbenden Inhalt angefüllt sind. Diese Inhaltsmassen treten im Methylviol.-Präp. als kugelige rötlich-viol. gefärbte Gebilde in Erscheinung. Die Kerne dieser Zellen liegen ebenfalls am Rande und stellen sich zum Teil nur als undeutliche blasse Kernschatten dar. Die beschriebenen Zellen enthalten sicher nicht den gleichen Amyloidkörper, wie er um die Gefäße abgelagert ist, worauf schon die andere Färbbarkeit mit Hämatoxilin hinweist. Ebenso ist die Veränderung im Kongo-Präp. nicht darstellbar. Im H.E.-Präp. findet sich ein brauner feinkörniger Farbstoff, der z. T. in den Sternzellen, zum großen Teil in den Leberzellen selbst abgelagert ist. Bei der Turnbull-Blau-Färbg. stellt er sich blau dar. Auffallend ist, daß dieses eisenhaltige Pigment sich besonders reichlich in den zuletzt beschriebenen kugeligen Leberzellen findet. Stellenweise umschließt es dort die erwähnten Inhaltsmassen ringförmig. Es muß offen bleiben, ob das Pigment mit der Genese dieser amyloidähnlichen Massen in Zusammenhang gebracht werden kann, ob es vielleicht wie ein Katalysator die Entstehung derselben begünstigt hat. Überall liegen zwischen dem radiären Balkensystem der Leberläppchen ausgedehnte Rundzelleninfiltrate. Sie finden sich im Parenchym streifenförmig zwischen den Leberzellbalken, teils angehäuft, kleinen Lymphfollikeln nicht unähnlich. Besonders dicht ist die Infiltration im periportalen Bindegewebe und unter der Leberkapsel. Es sind vorwiegend lymphoide Zellen. Das periportale Bindegewebe ist etwas vermehrt, ebenso das Bindegewebe um die intralobulären Kapillaren.

Der rechte Leberlappen: zeigte makroskopisch kleinhöckerige Oberfläche. Die Lokalisation und Stärke des Amyloids waren aber die gleichen wie in den übrigen Teilen der Leber. Neben der Vermehrung des Bindegewebes und starken Rundzelleninfiltraten finden sich hier Gallengangswucherungen.

Niere: Weiterhin findet sich eine schwere Amyloidose der Niere. Die Kapsel der Niere ist frei. Sie ist nicht verdickt. An einzelnen Stellen ist sie etwas in das Nierengewebe eingebuchtet. Dort finden sich ausgedehntere

Rundzelleninfiltrate, im Interstitium und zwischen den einzelnen Nierenkanälchen. Das interstitielle Bindegewebe ist an solchen Stellen etwas vermehrt. Die Rundzelleninfiltrate liegen auch besonders um die Glomeruli angeordnet, deren Kapillaren nicht mehr deutlich zu unterscheiden sind und an deren Stelle homogene Kugeln liegen, die sich in spezifischen Färbungen als amyloidentartet erkennen lassen. An anderen Stellen sind die Glomeruli weniger verändert und man sieht entsprechend der Form der Kapillaren das Amyloid in Schlingen angeordnet. In anderen Bildern hat man den Eindruck scholliger Amyloidablagerung. Schwer veränderte Glomeruli sind kernarm. Die nicht vollkommen entarteten Glomeruli führen noch Blut in den Schlingen. Die Bowmann'schen Kapseln sind nicht verdickt, ihre Blätter nicht verwachsen, sie sind frei von entzündlichen Veränderungen.

Die Vasa afferentia und efferentia sind auch amyloid degeneriert. Ihre Lichtung und ihr Endothel sind häufig erhalten. Die Ateriolen der Rinde und die langgestreckten Gefäße des Marks sind ebenfalls von dem Prozeß ergriffen. Größere Gefäße zeigen nicht so hochgradige Veränderung. Man sieht nur stellenweise schollige Ablagerungen in ihrer Wand. Neben der starken Amyloidose der Gefäße findet sich das Amyloid an einzelnen Stellen auch im Interstitium. Es tritt als feiner Saum, der den Membranae propriae der Harnkanälchen angelagert ist, in Erscheinung. Das Epithel der Hauptstücke, sowie der aufsteigenden Teile der Henle'schen Schleifen in geringerem Maße auch das der Schaltstücke ist hochgradig geschädigt. Bei starker Vergrößerung erkennt man regressive Prozesse im Sinne einer hyalin-tropfigen Entmischung. Das Epithel ist z. T. zugrunde gegangen und liegt abgestoßen in den Lumina der Harnkanälchen. Das Epithel ist körnig. Seine Kerne stellen sich im H.E.-Präp. schlecht dar. Im Lumen der Harnkanälchen liegen rosa gefärbte Massen (Eiweiß). Das Sudan-Präp. zeigt ebenfalls Verfettung in den Epithelien der Hauptstücke und trüben Schleifenteilen. Das Epithel der dünnen Teile der Henle'schen Schleifen und der Sammelröhren ist wenig geschädigt. Die Kerne färben sich kräftig. Im Sudan-Präp. zeigt sich auch hier manchmal Verfettung. Auch das Interstitium des Marks zeigt kleine Rundzelleninfiltrate.

Die Art. Renalis: zeigt in Intima und Media kein Amyloid. Die Gefäße der Adventitia sind amyloid entartet. Der auf diesem Schnitt sichtbare Nerv zeigt angelagert an sein Perineurium einen schmalen Saum von Amyloid. Im Inneren des Nervenbündels ist an einer Stelle eine diffuse fleckige Rötung zu erkennen, die nicht näher zu lokalisieren ist.

Nebenniere: Die Nebennieren sind besonders schwer befallen. Schon das Fettgewebe, welches die Nebenniere umgibt, hat zahlreiche amyloidentartete Gefäße. Stellenweise sind die Konturen der Fettzellen amyloid. Die Venen scheinen hier besonders betroffen zu sein. Die größeren Art. sind frei oder weisen nur Spuren von Amyloid auf. Zwischen den bindegeweblichen Zügen der Nebennierenkapseln ist keine deutliche Infiltration erkennbar. Die Gefäße in und unter der Kapsel sind schwerst amyloid verändert. Die

Zona glomerulosa ist relativ frei von Amyloid. Die feinen Kapillaren, die die Zone durchsetzen, sind im Methyl. viol. Präp. vielfach als leuchtendrote Streifen zu erkennen. An den rundlichen Zellbalken sind stellenweise keine regressiven Prozesse, an anderen ist der Zellverfall deutlich. Man hat den Eindruck, als ob die amyloiden Massen der Zona fasciculata die Glomerulosa von innen her erdrückten. In der Zona fasciculata beherrschen breite amyloide Balken das Bild, die entsprechend dem Verlauf der Gefäße die Zone radiär durchsetzen. Das Endothel der Gefäße ist vielfach erhalten. Ihr Lumen ist meistens wegsam. Dagegen hat das Amyloid das Parenchym hier weitgehend substituiert. Manchmal ist es überhaupt nicht zu erkennen. An seiner Stelle liegen rosa Massen mit nur wenigen Kernresten. Inseln von Parenchym sind in dieser Zone auch erhalten. In der Zona reticularis nimmt die amyloide Infiltration an Stärke ab. Sie folgt hier der rundmaschigen Anordnung der Gefäße. Das Parenchym ist nicht so hochgradig geschädigt als in der Fasciculata. Wenig verändert ist das Mark. Die Zellen enthalten reichlich Pigment. Einzelne Kapillaren sind entartet. In den Nervenbündeln sind einzelne Fasern von Amyloid umscheidet.

Pankreas: Wie in den meisten beschriebenen Fällen von allgemeiner Amyloidose ist auch hier das Pankreas im Verhältnis zu anderen Organen nur wenig befallen. Auch hier sind es wieder die Gefäße, die amyloid entartet sind. Die größeren und kleineren Gefäße des interstitiellen Bindegewebes sind fast alle entartet und ebenso finden sich in den Drüsenläppchen selbst amyloid entartete kleine Gefäße (Präkapillaren). Die Amyloidablagerung in den Gefäßen ist z. T. sehr stark, aber fast immer bleibt ein Lumen erhalten und das Endothel ist zu erkennen. Die Gefäßerkrankung ist unregelmäßig über die einzelnen Läppchen verteilt. Das Kapillarnetz der Langhans'schen Inseln ist ohne Veränderung. Entsprechend früheren Befunden sind die großen Art. weniger beteiligt, die Venen sind wenig befallen. Das Parenchym ist nicht amyloid infiltriert, es ist nicht atrophisch, die Drüsenläppchen sind normalgroß. Im Sudan-Präp. erkennt man in den Drüsenzellen feinkörnige Fetteinlagerungen.

Schilddrüse: Im mikroskopischen Übersichtsbild ist die Läppchenstruktur der Schilddrüse gut erhalten. Die Follikel sind verschieden groß und zeigen normalen oder verminderten Kolloidgehalt. In manchen Läppchen fehlt das Kolloid fast völlig. Das Epithel der Follikel ist erhalten. Im H.E.-Präp. bemerkt man nichts besonderes. Erst das Methyl-viol. Präp. zeigt schwere Amyloidose. Die Läppchen weisen verschieden stark entartete Follikel auf. Einige Follikel sind mit breiten, das Lumen einengenden roten Amyloidmassen umgeben. Manchmal springt das Amyloid knospenförmig in das Lumen vor. Es handelt sich wohl um amyloid entartete Kapillaren, welche die Follikel umspinnen. In solchen Follikeln ist das Epithel geschädigt und das Kolloid fehlt häufig. Die meisten Follikel zeigen weniger starke Veränderungen. Ihr Lumen ist nicht so kompakt von einer Amyloidschicht eingeengt, sondern tritt in Schollen in der Wand der Follikel auf. Die

Gefäße des Zwischengewebes zeigen fast ausnahmslos starke Entartung. Die kleinen Gefäße sind verengt und dickwandig, die großen haben schollige Infiltrationen in der Media. Das die Gefäße umgebende Bindegewebe zeigt hin und wieder Amyloid an seinen Fasern.

Testis: Die Tunica propria der Hodenkanälchen erscheint im H.E.-Präp. vielfach homogen rosa und verbreitert und im Methylviol. Präp. sieht man an diesen Stellen leuchtendrote Massen. Zum Teil hat sich die Anlagerung an die Tunica rings um die Kanälchen vollzogen, teils besteht sie nur aus einzelnen Schollen. Das Keim-Epithel weist Spermatognese auf. Die Gefäße der Tunica vasculosa und des Zwischengewebes sind schwer entartet. Das Lumen ist oft bis zur völligen Obliteration eingeengt. Das Bindegewebe zwischen den Kanälchen ist vermehrt und verquollen. Es ist zahlreicher. Um einige Gefäße sind Rundzelleninfiltrate. Daneben Zellen mit Pigment. Die Tunica albuginea zeigt in der dem Hodenparenchym zugekehrten Seite zwischen ihren Fasern streifige Amyloidinfiltrationen.

Samenblasen: Die weiten Drüsenlumina sind von einem breiten amyloiden Ring umschlossen. Das Epithel fehlt fast völlig, ein Umstand, der zum Teil wohl auf die amyloide Schädigung, zum Teil auf postmortale Veränderungen zurückzuführen ist. Die in der Drüsenwandung gelegenen Gefäße sind stark entartet, ihr Lumen ist verengt, besonders ist die Media betroffen. Endothel ist frei. Ebenso die Venen. In der Kongo- und Amyloidfärbung erkennt man, daß sich auch im Bindegewebe und in der glatten Muskulatur Amyloid findet. Es ist schollig abgelagert oder umscheidet Muskelfasern und Bindegewebselemente in dünner Schicht. Auch hier finden sich Rundzelleninfiltrate.

Prostata: zeigt ausgedehnte Amyloiderkrankung aller Gefäße. Auch im Bindegewebe liegt Amyloid. Ebenso angelagert an das Perimysium der glatten Muskelfasern. Die Drüsenschläuche sind normal weit, nicht vermehrt. Das Drüsenepithel ist schlecht erhalten. An einzelnen Stellen grenzt das Amyloid in Form gewellter Streifen dicht an das Drüsenepithel an, selten umgibt es die ganze Peripherie. Im Zwischengewebe finden sich vermehrte Rundzellen.

Harnblase: Das Epithel der Harnblase ist abgestoßen. Randbildend sieht man einen roten Saum, der aus vielen klumpigen amyloiden Schollen besteht. Es sind die kapillaren Gefäße der Tunica propria, die völlig degeneriert sind. Auf diesen Umstand ist wohl größtenteils die Degeneration des Epithels zurückzuführen. Die Art. der Submucosa zeigen ebenfalls in Media und Adventitia Amyloid. Die Venen sind frei, das Gewebe der Tunica propria und die Gefäße des Bindegewebes sind nur gering erkrankt. Die Muskulatur ist frei.

Herz: Die Untersuchung des Herzens läßt die Kerne der Herzmuskelfasern gut gefärbt erkennen; die Längs- und Querstreifung ist erhalten. Regressive Prozesse sind nicht nachweisbar. Im Sarkoplasma der Muskelzellen finden sich an einzelnen Stellen feinste Pigmentablagerungen. An einer um-

schriebenen Stelle des Sudan-Präp. liegen einzelne verfettete Muskelelemente. Um die Gefäße des Interstitiellen Bindegewebes sind hier und da kleine Rundzelleninfiltrate, die aus lymphoiden Zellen bestehen. Die Wand mittelgroßer Gefäße zeigt im H.E.-Präp. homogene rote Ringe, in denen auf Querschnitten die langgestreckten Kerne der Arterienwand wohlerhalten liegen. Das Endothel ist erhalten, das Lumen nicht eingeengt. In gleicher Weise sind zahlreiche Arteriolen verändert. An größeren längsgetroffenen Arterien sieht man die Gefäßwand entweder ganz frei von Einlagerungen oder nur fleckweise. Die rosa gefärbten Stellen des H.E.-Präp. färben sich mit Methylviol. leuchtend rot. Die Venen sind weniger betroffen, das Bindegewebe ist frei. Bei starker Vergrößerung sieht man im Methylviol. Präp. an einzelnen Muskelfasern schmale rote Säume. In den Muskelfasern selbst nirgends Amyloid. An Stellen, wo über den Muskelfasern ein leichter rötlicher Schimmer liegt, darf man annehmen, daß das Perimysium hier nicht angeschnitten ist und als feine Membran über der Faser liegt.

Herzbeutel: Die verquollenen Fasern des Herzbeutels verlaufen in welligen Zügen, zwischen ihnen und um die Gefäße liegen Rundzelleninfiltrate von lymphoiden Zellen und einzelnen Plasmazellen. Die Gefäße zeigen zum Teil geringe Amyloidentartung.

Aorta: Die Wand der Aorta zeigt kein Amyloid bis auf ein paar kleine sich rot darstellende Stellen in der Intima. Die Gefäße der Adventitia sind nur gering betroffen.

Carotis interna: Ihre Wandschichten und adventitiellen Gefäße sind frei vom Amyloid.

Lunge: In Schnitten aus dem Lungengewebe findet man Emphysem und Anthrakose. Einzelne Alveolengruppen sind von Amyloidsäumen umgeben. An manchen Stellen ist die Ablagerung in den Kapillarwänden deutlich, manchmal liegt es unregelmäßig in der Alveolenwand. Die großen Gefäßstämme sind wenig oder gar nicht befallen, hauptsächlich die mittleren Gefäße. Die Venen sind frei. Dicht unter dem Epithel großer Bronchien liegt scholliges Amyloid. In der glatten Muskulatur ist es streifig abgelagert. Die zu den Bronchien gehörenden Schleimdrüsen zeigen um die Azini amyloidentartete Membranae propriae. Die peribronchialen Lymphknoten sind stark anthrakotisch, einzelne Kapillaren haben Amyloid.

Zunge und Drüse vom Mundboden: Die Muskulatur der Zunge ist frei von Amyloid. Ganz vereinzelt trifft man zwischen den Muskelbündeln gelegen Gefäße mit Spuren von Amyloid.

In einer Drüse am Zungengrund vom Bau der Glandula submaxillaris sind Gefäße amyloid verändert. Die feinen Kapillaren der Drüsenläppchen sind befallen, so daß die Endstücke von roten Säumen umgeben sind. Wo diese amyloiden Massen breiter abgelagert sind, erscheinen die Endstücke zusammengedrückt und die Zellen kleiner (Druckatrophie).

Magen: Im Magen findet sich die Amyloidablagerung überwiegend in den Gefäßen der Submucosa lokalisiert. Die größeren Gefäße sind weniger

betroffen als die kleinen, die in allen Schichten befallen sind. Daneben finden sich völlig normale Gefäße. In der Muscularis der Schleimhaut sind zwischen den Fasern amyloide Fäden, die das Muskelgewebe auseinanderdrängen. Die Gefäße der Membrana propria sind an der direkt der Muscularis mucosae anliegenden Seite auch amyloid degeneriert und teilweise ziehen die entarteten Gefäße rot gefärbt zwischen den Drüsenschläuchen empor. Das Drüsenepithel ist erhalten, die Membranae propr. der Drüsenzellen sind nicht entartet, ebenso sind die Lymphknötchen der Schleimhaut frei. Muscularis des Magens sowie die Serosa sind wenig befallen. Man sieht verstreut liegende kleine amyloide Herde zwischen den Muskelfasern.

Der Dünndarm: ist im histologischen Bild schwer von der Amyloidose betroffen und geschädigt. Das Epithel ist im ganzen Dünndarm schlecht erhalten, wahrscheinlich eine Folge des hochgradigen Amyloids der Tunica propria und der postmortalen Zersetzung. Die Gefäße der Tunica propr. sind sehr schwer geschädigt. Sie haben verdickte Wände und eingeengtes Lumen. Das Bindegewebe der Tunica propr., das zwischen den Zotten liegt, ist ebenfalls amyloid infiltriert. Die Muscularis mucosae zeigt in ihrer ganzen Ausdehnung schollige amyloide Ablagerungen zwischen ihren Muskelelementen. In ganz starkem Maße sind die Gefäße der Submucosa befallen. Die Venen weniger als die Art. Das Bindegewebe der Submucosa zeigt an seinen Fasern Ablagerungen von Amyloid. In der Muskularis des Darms sind hauptsächlich die Gefäße amyloid entartet, was besonders deutlich an den Gefäßen zwischen Ring- und Längsmuskulatur in Erscheinung tritt. Stellenweise ist Amyloid auch zwischen den Muskelelementen sichtbar. Das Reticulum der Lymphfollikel des Dünndarms ist frei. Die kleinen Gefäße sind hier erkrankt. Die Brunner'schen Drüsen des Dünndarms zeigen um die Drüsenschläuche amyloide Bänder. Das Amyloid ist an die Membranae prop. angelagert. Auch die Kapillaren, welche die Drüsenschläuche umspinnen, sind erkrankt.

Appendix: Die amyloide Degeneration der Appendix entspricht dem Befund im Dünndarm. Auch von dem lymphatischen Apparat gilt das dort Gesagte. Das Epithel ist geschädigt. Im Lumen ist kein eitriger Inhalt. Es tritt jedoch in den Wandschichten deutlich eine entzündliche Infiltration hervor. Es sind Rundzelleninfiltrate, die sich subserös anhäufen, aber auch die anderen Schichten durchsetzen.

Der Dickdarm: Die amyloide Entartung des Dickdarms ist weniger hochgradig als die des Dünndarms, wenngleich man von einer deutlichen Abnahme des Amyloids nach distal, wie es öfters beschrieben wurde, nicht reden kann. Die Lokalisation des Amyloids gleicht in Colon und Rectum im wesentlichen den im Dünndarm erhobenen Befunden. Das Sigmoid ist relativ weniger erkrankt. Hier ist das Epithel nicht so schwer geschädigt. Die tieferen Gefäße der Submucosa weisen weniger Amyloid auf als im Dünndarm. Die Muskulatur ist hier ganz frei. Die Lymphfollikel des Sigmoids und Rectums sind von amyloid entarteten Kapillaren umsponnen, und in

gleicher Weise sind die Gefäße, die in die Follikel eindringen, verändert. Das Mesenterium des Colon desc. zeigt zwischen seinen Fettzellen und besonders perivasculär lymphoide Rundzelleninfiltrate, die an manchen Stellen sehr zahlreich sind.

Das Netz: zeigt an einzelnen kleinen Gefäßen amyloide Entartung. Im Bindegewebe Rundzelleninfiltrate. Die kleinen Lymphknoten des Netzes zeigen entartete Gefäße in der Kapsel und im Bindegewebe der Trabekel.

Histologische Zusammenfassung.

Zusammenfassend kann man nach Betrachtung aller histologischen Präparate sagen, daß es sich in diesem Falle um eine allgemeine ausgedehnte Gefäßamyloidose handelt. In allen Organen steht die Gefäßerkrankung im Vordergrund. In viel geringerem Maße und bei weitem nicht so regelmäßig zeigen das Bindegewebe, das Perimysium und stellenweise das Perineurium amyloide Ablagerungen. So finden sich z. B. das Perimysium der in der Prostata enthaltenen Muskelfasern, das Bindegewebe der Schilddrüse, die Membranae propr. der Brunner'schen Drüsen amyloid verändert. In der Milz, die besonders schwer von der Amyloidose betroffen ist, sind neben dem Gefäßamyloid Follikel und Reticulum ergriffen. Von den Gefäßen sind vor allem die kleinen Gefäße (Kapillaren und Präkapillaren) erkrankt, und zwar der arterielle Teil des Gefäßsystems stärker als der venöse. Die größeren Gefäße zeigen meist nur schollige Amyloideinlagerungen, sind aber sonst relativ frei.

Die Jodreaktion mit Lugol'scher Lösung, sowie die Jod-Schwefelsäurereaktion waren negativ. Es wurde allerdings Material benutzt, das sich seit längerer Zeit in Formol befand.

Allgemeine Zusammenfassung.

In der Krankheitsgeschichte des 39jährigen Kürschners stehen drei Symptomenkomplexe im Vordergrund.

1. unbestimmte Herzbeschwerden,
2. der klinische Befund einer Nephrose mit starker Eiweiß-Ausscheidung ohne Zeichen einer Niereninsuffizienz und mit nur vorübergehenden, sehr spät im Krankheitsverlaufe auftretenden subjektiven Beschwerden,
3. schwere Magen- und Darmstörungen, Durchfälle und Blutungen.

Die Herzbeschwerden reichen bis in das Jahr 1915 zurück und damals wird ein Herzleiden als Dienstbeschädigung anerkannt. Später lassen die Beschwerden nach, so daß der Mann mit 20 % Rente abgefunden wurde. Erst seit 1920 sucht er neuerdings wegen Herzbeschwerden den Arzt auf. Bei mehrfachen Untersuchungen ist aber kein objektiver Befund am Herzen zu erheben und die Beschwerden werden als funktionell gedeutet.

Bei der Obduktion findet sich makroskopisch keine Veränderung am Her-

zen an seinen Klappen oder Gefäßen. Die mikroskopische Untersuchung läßt neben einer geringfügigen Amyloidose der Gefäße und einigen verfetteten Muskelpartien, im Insterstitium besonders um die Gefäße geringe rundzellige Infiltrate erkennen. Diese Infiltrationen wird man nicht als Ausdruck einer chronischen Entzündung des Herzmuskels auffassen können, sondern sie vielmehr als durch die Amyloidose bedingt deuten müssen. Bei der Verfettung einzelner Muskelpartien kann man an Ernährungsstörungen durch die amyloide Entartung der Gefäße denken. Diese Veränderungen können allmählich, vielleicht in den letzten Monaten vor dem Tod des Mannes entstanden sein. Es ist wohl abzulehnen, daß sie bis in das Jahr 1915 zurückreichen.

Neben die Angaben von Herzbeschwerden tritt ab 1929 eine Nierenanamnese, die in der Folgezeit immer mehr in den Vordergrund rückt. Seit damals muß der Patient nachts urinieren, was früher nicht der Fall war. Von da an macht sich eine zunehmende Ermüdbarkeit und ein Sinken der Arbeitskraft bemerkbar. Erst im Juli 1930 wird Eiweiß im Harn festgestellt. Eine erhebliche Eiweißausscheidung findet sich jetzt in all den folgenden Untersuchungen, daneben im Sediment einzelne Leukozyten, rote Blutkörperchen, verfettete Epithelien und granulierte Cylinder. Die Zeichen der Nierenerkrankung bilden den wesentlichsten objektiven Befund. Dabei wird fast durchwegs ein entzündlicher Prozeß ausgeschlossen und ein chronisches Nierenleiden im Sinne einer Nephrose ohne Insuffizienz angenommen. Man wird nicht fehl gehen, wenn man den Beginn der schweren Amyloidose der Nieren, die sich jetzt pathologisch-anatomisch findet, bis in das Jahr 1929 zurückdatiert. Die stark beschleunigte Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen, von der wir im Frühjahr 1931 zum erstenmal erfahren, ist mit einer Amyloidose und der damit verbundenen Hyperglobulinaemie gut in Einklang zu bringen.

Bei der anatomischen Untersuchung finden sich weder makroskopisch noch histologisch Zeichen eines entzündlichen Nierenleidens; die Blätter der Bowmann'schen Kapsel sind nirgends miteinander verwachsen und nicht verdickt. Die Rundzelleninfiltrate, die sich da und dort finden, besonders um stark amyloid entartete Glomeruli, sind sicher sekundär — eine Reaktion auf die schwere Amyloiddegeneration. Auch das zeitweise Auftreten von roten Blutkörperchen, verfetteten Epithelien und Cylindern im Harn ist mit der hochgradigen amyloiden Veränderung der Gefäße und der Parenchymschädigung zu erklären.

Schwere wässerige, z. T. blutige Durchfälle stellen sich am Ende des Krankheitsverlaufes ein und beschleunigen den Kräfteverfall. Ihre Ursache finden sie in der ausgedehnten in den verschiedenen Darmabschnitten nicht ganz gleichmäßig starken amyloiden Erkrankung. Man kann annehmen, daß die besondere Beteiligung der Gefäße zur Schädigung des Schleimhautepithels und zu Störungen der Sekretion und Resorption geführt hat und so die Verdauungsstörungen verursachte. Ebenso wird man die Darmblutun-

gen auf Rupturen brüchig und starr gewordener erkrankter Gefäße zurückführen dürfen. Wenn sich an den histologischen Präparaten des Darmtrakts die Schleimhaut geschädigt und größtenteils abgestoßen findet, so ist nicht mehr sicher zu entscheiden, wie weit es sich um postmortale Veränderungen handelt, bzw. wie weit die Schädigung schon während des Lebens bestand.

Wie der übrige Darm ist auch der Wurmfortsatz von der Amyloidose ergriffen. Hier finden sich deutliche Rundzelleninfiltrate in allen Wandschichten, die unter dem Serosaüberzug besonders stark ist. Der Wurmfortsatz fand sich bei der Obduktion in alten reaktionslosen Verwachsungen am Cöcum hochgeschlagen. Es erscheint fraglich, ob die chronisch entzündlichen Infiltrate hier nur als Reaktion auf das Amyloid aufzufassen sind. Andererseits glauben wir nicht, in ihnen einen Grund für die Entstehung des Amyloids zu sehen.

Das Fehlen jeglicher lokaler subjektiver und objektiver Zeichen einer Appendicitis im ganzen Krankheitsverlauf sprechen gegen einen schweren entzündlichen Prozeß, der für das Amyloid verantwortlich gemacht werden könnte. Da auch histologisch Zeichen einer früheren schweren, die Wandschichten zerstörenden Entzündung fehlen, kann man annehmen, daß es sich um einen lokalen Prozeß handelt.

Ebenso wenig wird man das eitrige Exsudat, das sich bei der Obduktion in der Bauchhöhle fand, mit der Genese des Amyloids in Zusammenhang bringen können. Da weder Verklebungen, noch Verwachsungen zwischen den Darmschlingen bestanden und die Serosa frei von Belägen war, muß es in allerletzter Zeit des Lebens entstanden sein. Es ist auszuschließen, daß der Befund an der Appendix mit der Bildung des eiterigen Exsudates in Zusammenhang steht. Näherliegend ist die Erklärung, daß die eigentümliche Exsudatbildung eine Folge der amyloiden Schädigung der Darmwand ist. Vielleicht ist aber das Exsudat auch hier nur als eine entzündliche Reaktion auf die amyloide Gefäße zu deuten, ähnlich entsprechenden Befunden in anderen Organen.

Aus dem amyloid erkrankten Darm resorbierte toxische Stoffe können auch die Ursache der Leberschädigung sein. In diesem Sinne sprechen die regressiven Prozesse am Leberparenchym. So sind die oben beschriebenen Rundzelleninfiltrate im periportalen Gewebe sowie die Vermehrung des Glisson'schen Gewebes und des Bindegewebes um die Kapillaren erklärbar. Verfettung und Pigmentablagerung lassen sich mit der Stauung in Zusammenhang bringen. Für die Annahme eines sich über lange Zeit hin erstreckenden entzündlichen Prozesses besteht kein Anhalt. Somit trägt der Befund an der Leber nicht zur Klärung der Genese des Amyloids bei.

Für die Annahme einer luischen Infektion fehlen alle Grundlagen. Kriegserfahrung, sowie die 1915 im Felde durchgemachte Verschüttung kommen auch so langer Zeit aetiologisch nicht in Betracht.

Es findet sich keine der bekannten Grundkrankheiten für die Entstehung des allgemeinen Amyloids. Es reiht sich der Fall somit zu den „genuinen Amyloidosen“

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Max Borst für seine große Zuvorkommenheit und für die gütige Überlassung von Thema und Material, sowie für die freundliche Übernahme des Referats und die Durchsicht meiner Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur-Angabe.

1. Beneke, R. und Böhning, F.: „Ein Fall von lokaler Amyloidose des Herzens". Beitr. r. Path.-Anat. 1908, Bd. 44.
2. Edens: „Über lokales und allgemeines Amyloid". Virchows Archiv, Bd. 184.
3. Hübschmann, P.: „Über Herzamyloid". Virch.Arch. 1906.
4. Hecht, V.: „Über Herzamyloidose". Virch. Arch. 1910, Bd. 202.
5. Husten, K.: „Über einen eigenartigen Fall von allgemeiner Amyloidose". Virch. Arch. 1924, Bd. 248.
6. Henke, Lubarsch: „Handb. d. spez. Path. Anat. u. Hist." (Milz, Niere, Leber, Herz.)
7. Freundlich, W.: „Ein Beitrag zur allg. Amyloiderkrankung d. Menschen. Med.Kl. 1923, Nr. 19.
8. Mayer und Wolf: „Zur Amyloidfrage". Med.Kl. 1919, Nr. 23.
9. Letterer, E.: „Studien über Art und Entstehung des Amyloids". Zieglers Beitr. Bd. 75.
10. Lubarsch, O.: „Zur Kenntnis ungewöhnlicher Amyloidablagerungen". Virch.Arch. 1928, Bd. 271.
11. Leupold, E.: „Amyloid und Hyalin". Ergeb. d. allg. Path. 1925, Bd. 21.
12. Silver u. Lindblom: „Ein Fall von allgemeiner Amyloidose ohne nachweisbare Ursache". Acta Medica Scandinavica 1926, Bd. 64.
13. Soyka: „Über amyloide Degeneration". Prager Med. Wochenschr. 1876 Nr. 9, Bd. 1.
14. Steinhaus: „Über eine seltene Form von Amyloid und Hyalininfiltration am Zirkulations- und Digestionsapparat". Zeitschr. f. Klin. Med. 1902, Bd. 45.
15. Wichmann, G.: „Die Amyloiderkrankung". Zieglers Beitr., Bd. 13.
16. Wild, C.: „Beiträge zur Kenntnis der amyloiden und hyalinen Degeneration des Bindegewebes". Zieglers Beitr. 1886, Bd. 1.
17. „Generalized Amyloidosis of the Muscular Systems". The American Journal of Pathology 1930, Bd. 6.
18. Zentralblatt für Pathologie: Bd. 2, 1891; Bd. 16, 1904; Bd. 30, 1919/20; Bd. 33, 1922/23; Bd. 41, 1928.

Lebenslauf.

Am 25. Februar 1908 wurde ich als Tochter des praktischen Arztes Dr. med. Wilh. Dyckerhoff in Herten in Westfalen geboren. Ich besuchte 3 Jahre die Elementarschule in Herten-Scherlebeck. Danach absolvierte ich die Studienanstalt in Recklinghausen (Westf.). Dort machte ich 1927 das Abitur. Danach begann ich das Studium der Medizin in Tübingen, es folgte ein Semester in Hamburg und 3 in Heidelberg, woselbst ich das Physikum im Sommer 1929 machte. Meine klinischen Studien machte ich in Berlin, Tübingen und München. Hier beschloß ich meine Studien mit dem Staatsexamen im Januar 1933.